

Année scolaire
1932-1933

THÈSE

N° 175

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 4 Mars à 5 heures

par

LECOCQ (JEAN-FÉLIX-STÉPHANE)

Né à ROUBAIX (Nord) le 10 Août 1908

Tumeurs embryonnaires du Rein chez l'Enfant

*Le Candidat répondra, en outre, aux questions qui lui seront posées
sur les différentes parties de l'enseignement médical.*

Président de la thèse : M. ANDRÉ,

Suffragants :

MM. FROELICH,

MUTEL,

BINET.

Imprimerie G. SAUTAI
46, Rue Gauthier-de-Châtillon. 46

LILLE

1933

Tumeurs embryonnaires du Rein chez l'Enfant

Année scolaire
1932-1933

THÈSE

N° 175

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 4 Mars à 5 heures

par

LECOQ (JEAN-FÉLIX-STÉPHANE)

Né à ROUBAIX (Nord) le 10 Août 1908

Tumeurs embryonnaires du Rein chez l'Enfant

*Le Candidat répondra, en outre, aux questions qui lui seront posées
sur les différentes parties de l'enseignement médical.*

Président de la thèse : M. ANDRÉ.

Suffragants :	{	MM. FROELICH,
		MUTEL,
		BINET.

Imprimerie G. SAUTAI
46, Rue Gauthier-de-Châtillon. 46

LILLE

1933

UNIVERSITÉ DE NANCY — FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen : M. L. SPILLMANN, O *, I ̂.

Professeurs honoraires : MM. NICOLAS, *, I ̂ ;
WEISS, O *, I ̂ ; BOUIN, O *, I ̂ ; ANCEL, *, I ̂ ;
GARNIER, *, I ̂ ; MACE, *, I ̂ ; P. PARISOT, O *, I ̂.

Professeurs :

Anatomie pathologique	M. L. HOCHÉ, O *, I ̂.
Clinique médicale	M. G. ETIENNE, O *, I ̂.
Physique	M. DUFOUR, *, I ̂.
Clinique des malad. syphil. et cutanées	M. L. SPILLMANN, O *, I ̂.
Clin. de chir. infantile et d'orthopéd.	M. R. FRÉLICH, *, I ̂.
Physiologie	M. M. LAMBERT, *, I ̂.
Clinique obstétricale et Accouchements.	M. A. FRUHNSHOLZ, O *, I ̂.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	M. P. JACQUES, *, I ̂.
Clinique de chirurgie urinaire	M. P. ANDRÉ, *, I ̂.
Histologie	M. R. COLLIN, *, I ̂.
Anatomie descriptive	M. M. LUCIEN, *, I ̂.
Clinique chirurgicale	M. G. MICHEL, *, I ̂.
Clinique médicale	M. L. RICHON, *, I ̂.
Chimie médicale	M. H. ROBERT, *, I ̂.
Thérapeutique	M. M. PERRIN, *, I ̂.
Hygiène et médecine préventive	M. J. PARISOT, O *, I ̂.
Clinique chirurgicale	M. HAMANT, *, I ̂.
Clinique ophtalmologique	M. P. JEANDELIZE, *, A ̂.
Hydrologie	M. SAINTENOISE, *.
Clinique des maladies des enfants	M. L. CAUSSE, *, I ̂.
Bactériologie	M. DE LAVERGNE, *, I ̂.
Histoire naturelle et parasitologie	M. G. THIRY, *, I ̂.

Chargés de Cours complémentaires :

Enseig. social de la tuberculose (1) ...	M. J. PARISOT, O *, I ̂, professeur.
Clinique des malad. tuberculeuses (1) ..	M. M. PERRIN, *, I ̂, professeur.
Pharmacologie	M. M. PERRIN, *, I ̂, professeur.
Clinique des maladies tuberculeuses ..	M. P. SIMONIN, I ̂, agrégé.
Pathologie générale	M. P. SIMONIN, I ̂, agrégé.
Clin. gynécolog. et Patholog. externe.	M. A. BINET, *, I ̂, agrégé.
Pro-pedeutique chirurgicale	M. GUILLEMIN, A ̂, agrégé.
Clinique des maladies contagieuses	M. DE LAVERGNE, *, I ̂, profes.
Cours d'embryologie et d'histologie	M. WATRIN, *, I ̂, agrégé.
Médecine opératoire	M. M. BARTHELEMY, *, I ̂, agrégé.
Electrothérapie et radiologie	M. G. LAMY, *, I ̂, agrégé.
Accouchements (cours théorique)	M. JOB, *, I ̂, agrégé libre.
Obstétrique	M. VERMELIN, *, A ̂, agrégé.
Clinique propédeutique médicale	M. DROUET, A ̂, agrégé.
Anatomie et Médecine légale	M. MUTEL, *, I ̂, agrégé.
Pathologie interne	M. ABEL, *, A ̂, agrégé.
Clinique des maladies mentales	M. HAMEL, *, docteur.
Education physique	M. L. MERKLEN, A ̂, docteur.
Clinique neurologique	M. MICHON, docteur.

Agrégés en exercice :

M. BARTHELEMY, *, I ̂.	M. GUILLEMIN, A ̂.
M. LAMY, *, I ̂.	M. ABEL, *, I ̂.
M. MUTEL, *, I ̂.	M. DROUET, A ̂.
M. WATRIN, *, I ̂.	M. P. SIMONIN, I ̂.
M. VERMELIN, *, A ̂.	M. BINET, *, I ̂.

Agrégés libres :

MM. G. GROSS, *, I ̂ ; S. RÉMY, I ̂ ; BUSQUET, I ̂.
L. JOB, *, I ̂ ; M. FAIRISSE, I ̂
M. TRIBOLET, I ̂, Secrétaire.

(1) Fondation de l'Université.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les imputer.



A MA FEMME

A MA MERE ET A MON PERE

en témoignage de reconnaissance filiale

A MA GRAND'MERE

A MES BEAUX-PARENTS

A MES FRERES

en témoignage de l'affection qui nous lie.

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur ANDRE

Professeur de Clinique Urologique
à la Faculté de Médecine de Nancy

en remerciement de l'accueil bienveillant que
vous avez réservé à ce travail, et du grand
honneur que vous m'avez fait en acceptant la
présidence de mon jury.

A Monsieur le Professeur FROELICH

A Monsieur le Professeur Agrégé MUTEL

A Monsieur le Professeur Agrégé BINET

en leur exprimant toute ma gratitude pour
l'honneur qu'ils m'ont fait en acceptant d'être
mes juges.

Au Docteur Georges VINCENT

Professeur Agrégé
à la Faculté Libre de Médecine de Lille

**A TOUS MES MAITRES DE LA FACULTE LIBRE
DE MEDECINE DE LILLE**

INTRODUCTION

Les tumeurs du rein sont, parmi les tumeurs malignes à développement abdominal, celles que les chirurgiens ont rencontrées le plus souvent chez les enfants.

Le premier cas fut rapporté en 1828 par Gairdner ; en 1872, Eberth décrivit avec soin ce néoplasme et, en 1876, souleva l'hypothèse pathogénique d'une inclusion du corps de Wolff, au cours de la vie fœtale.

Depuis, les auteurs se sont attachés à son étude anatomo-pathologique, et la plupart ont admis et défendu son origine embryonnaire. Quelques noms restent associés à la découverte et aux descriptions de cette affection : Cohnheim en 1872 ; Sturm, en 1875 ; Weigert, en 1876 ; Landsberger, en 1877 ; Osler, en 1879 ; Huber-Bostroem, en 1879 ; Brosin, en 1884 ; Paul, en 1886 ; Doderlein, en 1894. La monographie de Wilms datant de 1899 est restée classique et ces tumeurs reçoivent dans les ouvrages le nom de « Tumeurs de Wilms ». Birsch-Hirschfeld qui en fit, en 1894, une étude histologique approfondie, les dénomma « Adéno-sarcomes embryonnaires du rein ».

Citons en France, les noms de : Albarran et Imbert (1903) ; Lecène et Wollfromm (1904) ; de Forgue, rapporteur au congrès d'urologie en 1902 ; de Mouchet, au congrès de pédiatrie d'Alger en 1907. Ces néoplasmes furent étudiés dans les traités classiques de Legueu en 1910, de Kirmisson en 1911. Lecène et Wollfromm leur consacrèrent un chapitre de leur monographie des « Cancers du rein » en 1923.

Nous exposerons dans ce travail les idées qui furent émises au cours de ce dernier siècle par les auteurs cités et par les cliniciens étrangers, en particulier les Américains, qui ces toutes dernières années se sont intéressés à cette question et se sont efforcés de la mettre au point, à la lumière des nombreux cas observés dans leurs services hospitaliers.

Mais, en premier lieu, nous citerons l'observation de deux malades qu'il nous a été donné de suivre, avec notre maître, Monsieur le Professeur agrégé G. Vincent, qui nous inspira ce travail et nous guida dans nos recherches : qu'il nous soit permis de lui témoigner ici notre gratitude.

Nous reproduirons le résultat des examens histologiques qui furent faits sous la direction de Monsieur le Professeur Delattre, qui nous éclaira avec sa haute compétence et avec sa bienveillance coutumière, pour toute la partie anatomo-pathologique.

Nous nous permettrons de rapporter, au cours des différents chapitres, des observations recueillies dans la littérature et qui nous ont paru suggestives.

Après avoir rappelé l'étiologie, l'aspect clinique de ces tumeurs, en pathologie infantile, nous nous donnerons comme tâche de dégager de l'étude de ces cas et des hypothèses émises, quelques concepts anatomo-pathologiques et pathogéniques.

OBSERVATIONS

Elles ont été recueillies par le Docteur G. Vincent qui opéra et suivit nos deux malades.

OBSERVATION N° I

Le 25 décembre 1932 à midi, je suis appelé d'urgence à Wattignies par le Docteur Louart pour une petite fille de 3 ans qui urinait du sang abondamment.

Elle est la dernière d'une famille de 6 enfants qui sont tous bien portants. Depuis quelques jours, la mère avait remarqué que cette enfant émettait des urines très foncées. Dans la matinée de Noël, elle ressentit des douleurs très vives dans le côté gauche et en même temps, elle commença à uriner très fréquemment du sang presque pur.

Quand je la vois, elle est très pâle, son pouls est à 140, sa température à 37°2; je sens dans l'abdomen une tumeur volumineuse occupant l'hypocondre et le flanc gauches et dépassant un peu la ligne médiane, dans la région ombilicale. Cette tumeur, en arrière, donnait nettement le contact lombaire.

Etant donnée l'abondance des hématuries, et l'état alarmant de l'enfant, je décide l'intervention immédiate et ordonne le transport à la clinique St-Raphaël, à Lille.

Dans l'espoir de faire une transfusion, j'alerte mon collègue le docteur Archer et lui demande de rechercher les incompatibilités sanguines du père et de la mère. Les sangs des parents sont incompatibles et on ne trouve ce jour-là personne pouvant se prêter à la transfusion. Je fais alors 500 gr. de sérum physiologique et j'opère vers 5 heures, sous-anesthésie générale au mélange de Schleich. Je fais une longue incision transversale partant de l'ombilic jusqu'à la masse sacro-lombaire ; j'ouvre le péritoine et je dégage le colon gauche qui est en avant de la tumeur ; je dissèque le méso-colon jusqu'au pédicule rénal où je trouve quelques ganglions, autour de l'aorte. Je décolle rapidement la tumeur en arrière et je place un clâmp sur le pédicule et l'uretère ; je remplace immédiatement par deux ligatures solides. Je ferme rapidement la paroi en trois plans en laissant un drain à la partie postérieure.

Le soir et le lendemain, l'enfant paraît un peu choquée mais on la remonte par le sérum physiologique et les tonicardiaques ordinaires. L'opérée urine le soir même de l'opération.

Elle quitte la clinique le 1^{er} janvier et on lui enlève ses fils le 5 janvier. Elle reprit rapidement sa vie normale et engraisa de 2 à 3 kgs.

En mai 1932, l'enfant recommença à maigrir et sa tumeur réapparut dans l'hypocondre. On lui fit à Lille plusieurs séances de radiothérapie qui firent disparaître rapidement toute la masse.

En septembre, la tumeur réapparut et avec elle la cachexie s'installa. La radiothérapie fut, cette fois, impuissante et l'enfant mourut en octobre, soit 10 mois

après l'intervention, dans un état de cachexie profonde avec une métastase pulmonaire probable. L'autopsie n'a pu être pratiquée.

Examen Anatomo-Pathologique. — Tumeur volumineuse sensiblement deux fois plus grosse que la portion rénale normale ; occupant le pôle inférieur et la face postérieure (la face intérieure paraissant libre) ; se continuant insensiblement avec le parenchyme normal ; paraissant bien limitée par la capsule rénale. De gros bourgeons ont envahi la veine rénale. Cette tumeur avait une consistance mollasse ; son tissu était fongueux et se laissait dilacérer par le doigt ; elle contenait un liquide sanguinolent de couleur « gelée de groseille ».

Histologie Pathologique. — Les coupes ont montré ceci : Au milieu d'un tissu conjonctif lâche, des amas de cellules, dont beaucoup ont des parois peu nettes, et se continuent, sans véritable délimitation, avec le tissu conjonctif voisin. Le cytoplasme est peu abondant ; le noyau gros, ovalaire ou arrondi. Ces cellules semblent se tasser les unes sur les autres. Au sein de ces amas, apparaissent des cavités irrégulières : les cellules qui les bordent s'orientent selon les différents rayons, en revêtement cylindro-cubique polystratifié. Autour de ces tubes, dans certains cas, une sorte de basale tend à les isoler du tissu de soutien. Des cellules à structure très altérée sont tombées dans la lumière des tubes.

« Adéno-épithéliome embryonnaire ».

OBSERVATION N° II

Le 20 Août 1932, se présente une petite fille L... âgée de 3 ans que sa mère nous amène parce qu'elle a constaté la présence d'une tumeur dans le ventre de l'enfant. Celle-ci a maigri un peu, mais elle conserve un bon appétit et ne présente aucun trouble urinaire.

A l'examen, on constate dans le flanc droit et la fosse iliaque droite une tumeur volumineuse de consistance assez ferme, régulière, dépassant d'ailleurs la ligne médiane. Cette tumeur donne nettement le contact lombaire. Elle est sonore en avant et en bas.

Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

Le 24 août, on pratique une transfusion de 200 gr. avec le sang de la mère et l'on intervient par voie transversale, lombo-abdominale. Le péritoine est ouvert, le colon est décollé de la tumeur jusque sur la ligne médiane ; la tumeur est dégagée en arrière ; mais, vers la ligne médiane, on aperçoit de volumineux ganglions lombo-aortiques qui font corps avec le rein. Bien qu'avec difficulté, on arrive cependant à détacher les ganglions du rein ; on place un clamp sur le pédicule et on le remplace par deux ligatures. On laisse de volumineux ganglions qui sont absolument inextirpables le long de la veine cave. La paroi est fermée en deux plans ; on met un drain et une mèche lombaire.

L'enfant se réveille, mais elle est assez choquée ; on lui fait du sérum physiologique, de l'huile camphrée, etc... Elle semble se remettre et s'améliorer, mais, vers

la fin de l'après-midi, elle présente de l'agitation et sa température monte à 40°. Elle meurt vers 6 heures.

Examen Anatomo-Pathologique. — La tumeur grosse comme une tête d'adulte pèse 3 kgs 200. Elle occupe le rein droit à son pôle supérieur et elle empiète sur la face antérieure ; elle a un volume égal à 4 fois le reste du rein normal. Elle paraît nettement encapsulée et séparée du parenchyme normal par une sorte de membrane fibreuse : C'est une masse néoplasique blanchâtre circonscrite dans des logettes fibreuses et au sein de laquelle apparaissent des points nécrosés de couleur noirâtre.

D'énormes ganglions avoisinent la veine cave et sont difficilement séparables de la tumeur.

Aspect Microscopique. — Amas de cellules embryonnaires à gros noyau, formant des blocs compacts circonscrits par du tissu conjonctif à allure foetale. Ces cellules prolifèrent avec une anarchie remarquable et se tassent les unes sur les autres ; elles sont en contact étroit, et souvent, leurs membranes sont peu nettes.

Type de prolifération anormale du blastème rénal.

CHAPITRE PREMIER

ETUDE CLINIQUE

TITRE PREMIER

ETIOLOGIE

FRÉQUENCE. — Dean et Pack leur attribuent le taux suivant, dans la statistique générale du cancer, 0,096 % (statistique portant sur 16.565 cas).

Par rapport aux autres tumeurs du jeune âge : 24 % d'après Warner. Hirschprung sur 29 tumeurs de l'enfant relève 15 tumeurs rénales, Déléa Chiésa, sur 140 en attribue 60. D'après Legueu le pourcentage serait de 50 %. Aurousseau constate personnellement 12 cas en 3 ans dans le service de Ombrédanne.

Voici quelques statistiques des différentes tumeurs malignes de l'enfance : celle de Dunzan (182 cas) :

œil : 70 cas.
rein : 45 cas.
testicule : 11 cas.
prostate : 8 cas.
os : 5 cas.
langue : 5 cas.
cerveau : 5 cas.
abdomen : 5 cas.
poumons : 4 cas.
dure-mère : 4 cas.
pancréas : 3 cas.
foie : 2 cas.
amygdale : 2 cas.
rectum : 2 cas.
estomac : 1 cas.

Celle de Picot : (424 cas) :

œil : 100 cas.
rein : 80 cas.
os : 67 cas.
cerveau et méninges : 31 cas.
abdomen et pelvis : 19 cas.
testicule : 15 cas.
foie : 13 cas.
prostate : 8 cas.
peau : 8 cas.
intestin : 7 cas.
langue : 6 cas.
ovaire : 6 cas.

Celle de d'Espine et Piso : (295 cas) :

œil : 52 %.

rein : 20 %.

os : 17 %.

cerveau : 15 %.

abdomen et pelvis : 4 %.

Celle de Dean et Pack : (du Memorial Hospital de New-York).

sarcomes périphériques : 37 cas.

os : 36 cas.

œil : 25 cas.

rein : 18 cas.

cerveau et moelle épinière : 12 cas.

bouche : 9 cas.

peau : 4 cas.

testicule : 4 cas.

Utérus et parotide : 1 cas.

Après avoir examiné ces chiffres, cités à titre documentaire, nous concluons en disant : dans le cadre des tumeurs malignes, affections relativement rares de l'enfance, les cancers rénaux occupent une place particulièrement importante.

Fréquence par rapport à l'âge adulte :

Guillet compte 45 tumeurs rénales chez l'enfant contre 87 chez l'adulte. Pour Albarran et Imbert, on

en trouve 173 chez l'enfant et 472 chez l'adulte. Mais d'autre part Warner déclare que le pourcentage par rapport aux autres tumeurs est dans l'enfance de 20,4 % alors qu'à l'âge adulte il devient de 0,5 %.

AGE. — L'âge est un facteur important à considérer ; c'est entre la deuxième et la quatrième année qu'apparaissent généralement les tumeurs rénales chez l'enfant. Pour Fraser, d'Edimbourg, qui a dépouillé les observations de 85.000 enfants, il est exceptionnel de rencontrer le cancer du rein à type embryonnaire après l'âge de 7 ans. Sur 213 cas, recueillis dans la littérature, Steffen en trouve 203 avant 7 ans.

Pour Dean et Pack, l'âge le plus habituel est de 3 à 5 ans. Nos 2 sujets avaient 3 ans. Il n'y a pourtant aucune limite précise. Certains auteurs ont cité des cas chez le fœtus, cas qui furent à l'origine de dystocies.

Geddings, Landsberger et H. Kastrur en ont rencontré au septième mois de la vie fœtale, les nouveaux-nés ne sont pas exempts ; on en a cité des cas chez des morts-nés. Un des sujets de Wilms avait 1 mois, Boeckel, Cassonte et Ponsot ont eu des patients de 17 mois. Les malades de Aourousseau avaient : 16 mois, 17 mois, 2 ans, 3 ans 1/2, 4 ans 1/2 et 5 ans.

Voici la statistique d'Albarran et Imbert :

- de 0 à 3 ans : 55 % des cas.
- de 4 à 6 ans : 25,5 % des cas.
- de 7 à 9 ans : 12,7 % des cas.
- de 10 à 12 ans : 4,3 % des cas.
- de 13 à 15 ans : 3,6 % des cas.

Kretschmer et Hibbs, sur 17 cas, relèvent des âges variant de 3 ans 1/2 à 6 ans 1/2. Liehertal nous cite des observations chez des sujets ayant de 6 mois à 4 ans, 1 cas à 7 ans, 1 cas à 9 ans.

L'âge adulte n'est pas non plus épargné. Wilms a vu un adéno-sarcome rénal chez un sujet de 18 ans ; Kocher et Langhans, à 35 ans ; Dean et Pack à 37 ans ; Jonckel à 43 ans ; Kilbane et Lester, à 48 ans ; Bass, à 57 ans ; et enfin Claye, à 80 ans.

C'est donc souvent entre la deuxième et la sixième année que se révèlent la plupart des cancers du rein, chez l'enfant.

Suit un tableau comparatif des statistiques de Hincke, de Munich (1897) et de Taylor mettant en lumière la répartition des tumeurs de Wilms en fonction de l'âge.

REPARTITION DES TUMEURS DE WILMS PAR RAPPORT A L'AGE

AGE	FRÉQUENCE (INCKE)	AGE	FRÉQUENCE (TAYLOR)
1 an	11,1 %	1 an	20
2 ans et		2 ans	24
3 ans	21,5 %	3 ans	17
4 ans	12,6 %	4 ans	21
5 ans	14,8 %		
6 ans	6,7 %		
7 ans	3,7 %		
8 ans	4,4 %		
9 ans	1,5 %		

SEXE. — D'après Lecène et Wolfrohm, les filles seraient plus souvent atteintes que les garçons. Par contre, Kretchmer et Hibbs dans leur étude sur 17 cas, citent 14 garçons et 3 filles ; Liehertal 4 filles et 3 garçons. Les filles et les garçons ont une part égale dans la statistique de Daen et Pack. Nos 2 malades étaient 2 filles.

INFLUENCE DU TRAUMATISME. — Nous n'attribuons pas une influence considérable au traumatisme sur le développement des tumeurs rénales dans l'enfance. Nous n'en n'avons trouvé aucune trace chez nos malades. Certains auteurs ont cru pourtant lui faire une part dans l'étiologie : Albarran et Imbert, 2 fois chez l'enfant et 7 fois chez l'adulte ; Walker, 30 fois sur 142 cancers du rein du jeune âge.

TITRE II

SYMPTOMATOLOGIE

Le tableau clinique des tumeurs rénales chez l'enfant n'offre habituellement pas de problème diagnostique, pour plusieurs raisons : d'abord, l'isolement du signe « Tumeur » fait que celle-ci a déjà atteint un volume considérable et que son diagnostic est évident avant qu'aucun signe fonctionnel n'ait attiré l'attention du côté du rein ; d'autre part, l'évolution rapide ne permet pas au cortège habituel de symptômes urinaires de s'installer, comme chez l'adulte. Deux grands signes pourront être révélateurs : en premier lieu, la tumeur et moins fréquemment l'hématurie. On pourra retrouver dans certains cas, des signes de compression, quand le cancer a atteint un certain développement ; des signes généraux ; des modifications de la formule sanguine et de la composition chimique des urines ; parfois, des signes radiologiques.

Dean et Pack marquent de la façon suivante les différentes étapes de l'évolution de cette maladie.

1° Distention abdominale progressive.

2° Troubles fonctionnels de stase et constipation.

3° Découverte de la tumeur habituellement fortuite.

4° Augmentation soudaine des symptômes, tels que vomissements, pertes de poids, asthénie, anoréxie, augmentation progressive du volume de la tumeur, circulation collatérale.

5° Plus tard encore, ascite possible, cachexie marquée, énorme augmentation du volume de l'abdomen et métastases.

6° Mort par cachexie ou affection intercurrente.

TUMEUR. — C'est le grand signe et souvent le seul signe, au moins pendant une grande partie de l'évolution de cette néoplasie. Schmidt, discutant de la valeur des signes classiques déclare que sur 5 cas qu'il avait vu, 3 fois il y avait une tumeur isolée, et 2 fois, elle était accompagnée d'hématurie.

Sa consistance est variable ; la production de nécroses dans la masse ou d'hémorragies, fait que parfois, la main qui palpe sent des parties dures et des parties molles, donnant l'impression de la fluctuation et la coexistence d'éléments durs et d'éléments ramollis peut faire penser à une tumeur tératoïde comme on en rencontre dans le testicule.

Parfois, on obtiendra une pseudo-fluctuation ainsi que dans les sarcomes mous et l'on pourra avoir l'illusion d'une tumeur liquidienne.

Sa localisation varie avec les différentes étapes de l'évolution ; d'abord, nettement latérale, elle parvient

vite à la ligne médiane qu'elle dépasse pour envahir une grande partie de l'abdomen.

Au début, la masse est peu adhérente et suit les mouvements de la respiration. Elle donne presque toujours le contact lombaire. Dans la position debout, de par son poids, elle tend à basculer et à faire saillie en avant, quand elle a atteint un certain volume. Dans un de nos cas, la tumeur qui pesait 650 grammes était visible à l'inspection, bombant sous la peau du ventre de notre sujet âgé de 3 ans.

Kretschmer et Hibbs ont constaté qu'elle siégeait 10 fois à gauche, 5 fois à droite, et 2 fois était bilatérale (étude de 17 cas).

La tumeur, répétons-le, peut exister en dehors de tout signe fonctionnel, être révélatrice, et parfois, la cachexie s'étant installée déjà, le volume de l'abdomen frappe, contrastant avec la maigreur des membres. Dans plus de 50 % des cas en effet c'est la présence insolite de cette masse qui amène les parents à présenter l'enfant au médecin.

Le diagnostic différentiel qui se pose rarement d'ailleurs, doit en être fait avec d'autres tumeurs abdominales : nous y reviendrons en détail, dans un autre chapitre. Disons cependant tout de suite, que « c'est le diagnostic de fréquence de cancer du rein qu'il faut faire chez un enfant, en présence d'une tumeur volumineuse de l'abdomen » (Aurousseau).

HÉMATURIE. — Elle provient plus souvent du parenchyme rénal congestionné autour de la tumeur, que de la tumeur elle-même. Elle peut survenir à

chaque étape de l'évolution de la maladie avant que les calices soient complètement atrophiés et comprimés. La plupart du temps, le sang s'écoule assez lentement et se révèle mélangé à l'urine. Exceptionnellement, des caillots sanguins se sont arrêtés dans l'uretère et ont causé des troubles. L'hémorragie revient à intervalles irréguliers ; elle est toujours intermittente.

C'est un signe moins constant, bien que de grande valeur ; chez un de nos sujets, c'est elle qui fut révélatrice et elle se répéta en l'espace de quelques heures au point d'amener rapidement une anémie par spoliation. Alors que chez l'adulte, 75 % des cancers du rein font saigner, chez l'enfant, l'hématurie est considérée comme exceptionnelle et presque toujours postérieure à l'apparition de la tumeur, par la plupart des auteurs. Il n'en est pas moins vrai que dans certains cas, elle pourra se présenter comme l'« alarm signal », attirant l'attention sur une néoplasie rénale fonctionnellement latente chez un jeune sujet. Kretschmer et Hibbs insistent sur sa rareté ; Dean et Pack admettent l'avoir constaté dans 10 % des cas. Mademoiselle Ragan et Leroux en 1928 ont signalé à la Société anatomique de Paris, 2 cas de tumeur rénale chez l'enfant dont l'une avait débuté cliniquement par une hématurie. Madame Gaillet et Renard, de Lyon, en 1931 ont publié l'observation d'un enfant de 4 ans chez qui ils ont pratiqué une néphrécomie pour une tumeur rénale qui s'était traduite par une hématurie précoce.

Nous nous permettrons donc de conclure que l'hé-

maturie, tout en conservant un caractère exceptionnel, ne doit pas être considérée comme un fait trop rare. Nous l'avons vu dans un de nos cas occuper le premier plan. Schimdt l'a rencontré 2 fois sur 5 cas et la plupart des auteurs qui ont étudié cette question déclarent l'avoir au moins constatée dans quelques cas.

DOULEUR. — Spontanée, ou provoquée par la palpation, la douleur est moins que constante et c'est même un caractère spécial à ces néoplasies d'être, presque jusqu'au stade ultime, silencieuses. On ne peut pratiquement pas l'apprécier chez les nourrissons. Chez des enfants qui parlent et accusent leurs sensations, on la rencontre parfois. Dans certains cas, on peut l'attribuer à une constipation chroniquement opiniâtre ou, dans les tumeurs à développement extra rapide, à la tension intra-capsulaire ou dans d'autres cas enfin, au tiraillement exercé sur d'autres organes.

La plupart du temps, c'est un signe de compression nerveuse. 5 fois seulement sur 17 cas de Krestchmer et Hibbs, les malades accusaient de la douleur au niveau de la masse ; l'un d'eux souffrait même à gauche alors que la tumeur siégeait à droite : ceci permet de penser que ce sont surtout des douleurs irradiées qui tourmentent les patients. Ces irradiations peuvent être nombreuses : les nerfs intercostaux peuvent être atteints, de même le plexus lombaire et les racines du sciatique.

Comme dans tout néoplasme proliférant, on peut envisager la compression ou l'inclusion de chacun des

filets nerveux de la région et il n'est aucune localisation douloureuse qui doive étonner.

Dans un de nos cas, l'affection était tout à fait indolore ; l'autre de nos sujets ne souffrit qu'au moment des hématuries.

SIGNES DE COMPRESSIONS

Le volume excessif de la masse néoplasique peut provoquer parfois une occlusion intestinale chronique.

À droite, le cholédoque peut être comprimé et justifier l'apparition d'un ictère. Les fonctions digestives peuvent être troublées.

Le diaphragme est parfois refoulé, dans les tumeurs à grand développement, ce qui explique une gêne respiratoire de plus en plus accentuée. La toux peut être due à des phénomènes de compression ou à des phénomènes réflexes. Son apparition tardive doit faire envisager la possibilité d'une métastase pulmonaire.

Le système veineux paie son tribut : ascite, œdème de la paroi abdominale et des membres inférieurs témoignent de la compression de la veine cave inférieure.

La circulation collatérale, prédominant du côté de la tumeur sous forme de veines tortueuses atteignant parfois une énorme dilatation, a été observée. On n'a pas signalé la varicocèle.

Le développement excessif d'une tumeur abdominale peut enfin amener des troubles dans le statique du corps et l'on a constaté parfois des déviations latérales de la colonne vertébrale.

SYNDROME FONCTIONNEL URINAIRE

Habituellement, il n'existe pas ; ou du moins, l'évidence du diagnostic supprimant la nécessité de tout examen complémentaire spécial, ces signes urinaires ne sont pas révélés.

Il est évident que le rein malade, par suite de l'atrophie et de sa destruction progressive, perd sa fonction. Mais l'autre rein supplée et cache les troubles. Parfois quand la tumeur bascule et s'enclave, il peut se produire de la compression de l'uretère opposé et l'on a alors oligurie ou anurie.

Quelquefois, on a constaté de la pollakiurie nocturne, de la rétention d'urine, mais ce sont des signes rares.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

L'examen du sang fait presque toujours constater de l'anémie et assez souvent de la polynucléose.

L'analyse chimique des urines décèle parfois de l'albumine.

Certains auteurs ont fait un signe diagnostique de valeur, de l'apparition d'une albuminurie après compression de la tumeur.

L'examen des urines au microscope décèle des globules rouges, dans certains cas, et des globules de pus, quand évolue une infection urinaire concomitante, à titre de complication.

La biopsie est formellement contre-indiquée, car en faisant le prélèvement, on détruit une barrière naturelle de la tumeur et on accélère son développement et sa propagation d'une façon extraordinaire.

La cystoscopie ne donne pas de résultats. Sans présenter de difficultés insurmontables entre des mains exercées, la pyélographie rétrograde demande beaucoup de temps chez l'enfant et une instrumentation spéciale. Il existe actuellement sans doute des cystoscopes pour enfants et même pour nourrissons. Mais ces manœuvres instrumentales qui n'ont pas d'inconvénients sérieux chez l'adulte, sont susceptibles d'amener chez l'enfant des perturbations graves et le cathétérisme des uretères, d'entraîner une infection urinaire ascendante.

Enfin, autre inconvénient, l'anesthésie est nécessaire, et de là découlent de graves ennuis, pour le radiographe qui obtient rarement un bon cliché par suite de la liberté de la respiration, et pour l'urologue qui apprécie difficilement si la vessie est assez remplie, sans qu'elle soit trop distendue.

De plus cette manœuvre est la plupart du temps refusée par les malades.

Elle ne donne d'ailleurs que peu de résultats et il est rare d'obtenir un pyélogramme acceptable. La plupart du temps, on n'obtient pas d'image du bassinet, la fonction urétéro-pyélique se trouvant bloquée par la tumeur, ce qui peut amener une confusion avec une hydronéphrose par coudure (Kretschmer et Hibbs).

L'introduction d'une méthode permettant de rendre visible le tractus urinaire, sans avoir recours à une manœuvre instrumentale, a une grosse importance en pathologie urinaire infantile. Elle peut apporter en effet de précieuses indications qui ne peuvent être fournies par aucun autre moyen. L'application de l'urographie intraveineuse à l'enfance mérite donc une attention spéciale.

La technique est simple, spécialement depuis l'amélioration des substances opaques : Urosélectan B, Ténébryl, Abrodyl. Ces substances ne provoquent pas de perturbations de l'état général.

On fait une injection intraveineuse. A partir de deux ans, on peut avec une aiguille fine pénétrer dans la veine qu'on ne voit pas mais que l'on sent. Les doses varient avec l'âge : pour une enfant de 5 à 7 ans, elle est le tiers de la dose de l'adulte, plus réduite encore chez les plus jeunes enfants ; mais dans aucun cas, on n'injecte moins du quart de la dose adulte, soit 10 grammes d'urosélectan. On n'a pas observé de réactions importantes.

Le premier cliché peut être tiré aussitôt l'injection

finie, mais plus sûrement après 10 minutes. Il est donc préférable de faire l'injection à l'enfant couché sur la table et prêt à être radiographié. Les films suivants sont tirés 30 et 50 minutes après l'injection.

La plus grande difficulté que le radiologue rencontre est la présence de collections gazeuses dans l'intestin, et cela est fréquent, surtout chez les enfants qui sont confinés au lit depuis un certain temps. Il est donc intéressant de tenter de se débarrasser de ces gaz avant l'exposition radiographique (Teall).

Les renseignements qu'on peut obtenir sont multiples. D'abord, comme avant toute néphrectomie, il est indispensable de s'assurer de l'existence du rein du côté opposé à celui qu'on opère et, le sarcome du rein étant une malformation embryonnaire, il est naturel qu'il coexiste parfois avec d'autres malformations. On a signalé des cas de tumeurs mixtes sur rein unique, ou sur rein en fer à cheval. (Observation VII de Aourousseau).

On peut d'autre part savoir quelle est la puissance éliminatrice du rein opposé et prévoir quelle sera sa valeur fonctionnelle après l'opération.

Elle permet enfin de mettre en évidence les déformations du bassinet et permet le diagnostic avec une hydronéphrose congénitale, affection qui peut prêter à confusion avec la tumeur embryonnaire du rein chez l'enfant.

Signalons enfin qu'on a cherché à simplifier encore cette précieuse méthode et l'on a essayé d'introduire

l'Abrodyl dans l'organisme par la voie rectale. Nous ne connaissons pas les résultats de ces essais.

SIGNES GENERAUX

Leur importance est réduite pour le diagnostic. Souvent en effet, l'état général reste bon et il faut attendre l'étape ultime pour que s'installe la cachexie cancéreuse. Dans certains cas pourtant, on a rencontré les mêmes symptômes que dans les tumeurs malignes de l'adulte.

L'anémie peut être importante ; Armand Delille et Vibert ont publié à la Société de Pédiatrie, un cas où la tumeur fut révélée par une anémie pernicieuse, chez un enfant de 4 ans. Cliniquement, le tableau fut celui d'une anémie extrême à 681.000 hématies, avec grosses réactions ganglionnaires, sus-claviculaires et trachéo-bronchiques, hypertrophie apparente du foie et de la rate sans modifications du nombre des leucocytes ni de la formule leucocytaire. Les urines ne contenaient pas de sang, mais seulement des traces d'albumine et d'urobiline.

Seule, l'autopsie a montré l'existence d'un sarcome du rein droit propagé au système lymphatique périaortique, trachéo-bronchique et sus-claviculaire gauche (Société de Pédiatrie, 19 Octobre 1926).

L'anorexie se voit, de même l'asthénie, mais rarement comme signes précoces et n'apparaissent que

comme cortège habituel de la période terminale de toute tumeur maligne. Gairdner a même publié un cas où l'appétit s'était étonnement conservé jusqu'au bout.

L'amaigrissement est le corollaire habituel de l'anorexie et quand il apparait, son évolution est toujours rapide.

La fièvre est fréquente ; elle est même de règle comme chez tout enfant porteur d'une tumeur maligne. Parfois elle ne se montre qu'à l'occasion d'une hématurie. Elle est d'ailleurs presque toujours intermittente et ne devient continue qu'à la période terminale, où c'est alors une hyperthermie de toxicité par suite de phénomènes de nécrobiose.

TITRE III

DIAGNOSTIC

Malheureusement, le diagnostic différentiel de la tumeur maligne du rein pose rarement un problème chez l'enfant. En effet, précocement cette affection ne se révèle par aucun signe clinique et, au moment où il y aurait encore espoir de guérison, on ne voit pas le malade ; bien plus souvent, les parents eux-mêmes ignorent jusqu'à la possibilité d'une affection rénale, tant ces tumeurs sont fonctionnellement silencieuses. Quand elles ont atteint un développement important, il n'est plus nécessaire de discuter un diagnostic évident ; quand se présente sous la main du clinicien qui palpe un abdomen d'enfant, une masse importante, de consistance dure, ou inégalement dure et molle, occupant la partie latérale du ventre, et empiétant parfois sur la ligne médiane ; quand les parents signalent l'augmentation, rapide depuis l'apparition, du volume de cette masse, il n'est plus permis de douter, et l'erreur de diagnostic qu'on espère est bien improbable.

Quelles sont cependant les autres masses abdominales qui peuvent prêter à confusion ?

L'affection, fréquente chez les enfants, qui peut parfois poser un problème diagnostique, est la tuberculose péritonéale. L'étude des antécédents, comme dans toute tuberculose ; l'examen général ; la consistance de l'abdomen ; les ganglions visibles aux rayons X, feront trancher la question. S'il subsistait un doute, l'examen urologique le léverait.

Les tumeurs ganglionnaires ont un aspect particulier : le lymphosarcome de ganglions mésentériques a une situation centrale péri ombilicale ; celui des ganglions rétro-péritonéaux est central aussi, et refoule devant lui les anses intestinales sonores à la percussion. De plus, ces tuméfactions ne donnent pas le contact lombaire.

Bothe de Philadelphie a rapporté un cas où une tumeur mixte du rein fut étiquetée « splénomégalie ». Mais, une grosse rate est habituellement plus superficielle par rapport aux masses rénales. Elle est plus haut située dans l'abdomen et quand elle a atteint un volume tel qu'elle tend à descendre jusque dans la fosse iliaque, on sent les incisures caractéristiques du bord droit.

D'ailleurs, l'examen de sang serait concluant, mettant en évidence une leucémie, la malaria ou la syphilis.

La douleur et les troubles gastriques attirent l'attention dans les tumeurs pancréatiques, qui sont exceptionnelles.

Le mégacolon et les tumeurs fécales ont leur symptomatologie propre: le volume variable, constaté aux différents examens successifs, les signes fonctionnels, la constipation chronique et les signes d'obstruction, surtout l'état du colon à l'écran radiologique, après repas baryté.

Les tumeurs hépatiques sont rares et leurs signes fonctionnels sont nets : la douleur, les signes gastro-intestinaux occupent la scène clinique. Chez les filles on a trouvé des tumeurs de l'ovaire, mais tout à fait à titre exceptionnel. Presque toujours bilatérales, elles seraient identifiées par le toucher rectal combiné au palper.

Les tumeurs surrénales provoquent des troubles endocriniens significatifs.

Les autres tumeurs proprement rénales sont des curiosités cliniques. Seule, la tuberculose est plus fréquente, mais l'organe atteint rarement un développement considérable et les signes urinaires et vésicaux dominant.

L'hydronéphrose congénitale s'est rencontrée mais elle a un syndrome urinaire propre et le volume de la masse est variable. L'examen urologique a ici une grande importance.

La maladie polykistique des reins est toujours bilatérale.

TITRE IV

EVOLUTION ET METASTASES

Les tumeurs malignes embryonnaires du rein évoluent habituellement par infiltration directe. On a rapporté un certain nombre de cas qui démontrent l'extraordinaire faculté extensive de ces tumeurs. Tous les viscères abdominaux peuvent être atteints. On a trouvé des métastases veineuses et l'extension peut se faire par voie lymphatique. Les veines propres de la tumeur sont larges et fragiles, elles se rompent fréquemment d'une manière spontanée et sont envahies par les cellules néoplasiques. Ces veines sont tributaires de la veine cave. On a rapporté un cas de propagation par continuité ininterrompue depuis le rein jusqu'au bord droit du cœur.

Dans un de nos cas, un bourgeon important envahissait la veine rénale.

Osler a raconté la mort subite d'un malade dont

la valvule tricuspidé s'était trouvée bloquée par un trombus sarcomateux provenant de la veine rénale.

Les métastases pulmonaires sont aussi fréquentes.

D'après Lyman, 50 % des tumeurs rénales embryonnaires se propagent aux autres organes. Wilms parle de 30 %, Dean et Pack signalent que sur leurs 16 malades, 5 avaient des métastases dans les ganglions lymphatiques, 3 dans le foie, 5, dans les poumons, 2 dans les os, et 1 dans les corps caverneux.

Fèvre a signalé une métastase vertébrale chez un enfant de 2 ans.

TITRE V

PRONOSTIC

Les données du pronostic sont d'abord celles de tout cancer ; plus il est récent, plus il a de chances de guérir.

Mais il faut envisager de plus l'extraordinaire vitalité et faculté extensive des tumeurs embryonnaires.

Les statistiques sont sombres : sur 17 cas, Kretschmer et Hibbs rapportent 16 décès.

Dans les cas non opérés, la mort survient en 6 mois, 1 an au plus tard après le début apparent, mais on a cependant vu des survies de plus de 5 ans.

Les tumeurs de consistance solide et uniforme ont un pronostic moins grave en général que les tumeurs lobulées et fluctuantes. La raison en est que les tumeurs solides restent plus longtemps contenues dans leur capsule.

Pour Warner, la mortalité générale serait de 90 % et la mortalité uniquement opératoire serait de 15 % ; Albarran et Imbert disent 25 % et Simon 32 %.

Pour Lyman, la survie la plus longue serait de 8 mois. Wollstein sur 16 sujets a vu une survie jus-

qu'à l'âge adulte ; un autre de ses malades était en bonne santé 6 ans après la néphrécomie.

Simon a pu retrouver 11 opérés en excellent état plus d'un an après l'opération.

Boeckel a rapporté en 1926 à la Société de Médecine du Bas-Rhin, une survie de 20 ans chez un sujet opéré à 17 mois. La pièce, dans ce cas, avait été examinée par Recklinchausen, alors directeur de l'Institut d'anatomie pathologique de l'Université de Strasbourg, qui démontra qu'il s'agissait d'un adénoépithéliome. La néphrécomie avait été faite 1 mois après le début apparent de la maladie (amaigrissement). Suites des plus favorables. Sortie au bout de 15 jours. Les suites éloignées furent des plus heureuses. Vingt ans après, ce sujet fut déclaré bon pour le service armé et dirigé sur la place de Strasbourg. Par un hasard fortuit, l'auteur le rencontra en 1926 et saisit cette occasion pour le présenter à la Société de Médecine du Bas-Rhin dont les membres purent constater le beau et vigoureux militaire qu'était devenu le petit opéré de jadis. C'est évidemment à la précocité de la néphrécomie qu'est dû le succès opératoire obtenu chez ce malade.

Les récidives chez l'enfant sont évaluées à 81 % par Albarran et Imbert, à 67 %, par Simon. Ces récidives sont parfois très rapides : Jalaguier, en 1902, en a vu se produire une au bout de 34 jours chez une fillette de 19 mois.

Quelles que soient les récidives et la mortalité opératoire, il est indiqué d'intervenir, puisqu'en cas d'abstention, le pronostic est fatal.

CHAPITRE II

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

TITRE I

CARACTERES MACROSCOPIQUES

Volume : la plupart du temps, il est considérable : 1.800 gr. (Othima), 4 kgs chez un enfant de 11 kgs (Chipault), 5 kgs (Parine et Donskoff).

Situation : rétro-péritonéale, la masse repousse le colon en avant et, à droite, peut comprimer le duodénum.

Elle est habituellement unilatérale ; Wilms dit qu'elle est bilatérale dans 7,2 % des cas, Kretschmer et Hibbs dans 12 %. Il est possible que la tumeur du rein opposé soit une métastase précoce.

Habituellement, la tumeur tend à conserver la forme générale du rein, du moins avant qu'elle ait crevé la

capsule. Dans beaucoup de cas, elle semble séparée du parenchyme sain par une sorte de barrière fibreuse. Parfois, elle envahit le bassinnet dans lequel elle pousse un bourgeon à allure de pseudo-polype.

Parfois, la tumeur est tout à fait extra-rénale et marque une empreinte profonde sur la capsule (Brockock). Dans d'autres cas, le parenchyme restant forme une mince coque à sa surface (Lecène) ; parfois-enfin, le rein est réduit à quelques débris (Parine et Donskoff).

La surface peut être lisse et régulière, parfois, elle présente des lobulations et des dépressions ; ou encore un certain nombre de nodules saillants, contrastant avec les parties environnantes molles. Tous les degrés de consistance peuvent se rencontrer. La tranche de section montre à la vue un aspect bigarré avec des points blanchâtres et d'autres point nécrosés.

Ces tumeurs ont été retrouvées chez l'animal : chez le cheval, par Byron, chez le cop par Borel et Masson, chez le lapin par Henrici et Oberling.

TITRE II

HISTOLOGIE PATHOLOGIQUE

De nombreuses variétés de structure ont été observées.

La figuration générale reproduit habituellement d'une façon remarquable l'aspect du blastème rénal.

Deux formations dominent :

1° Dans certains cas, la tumeur est formée d'amas de cellules embryonnaires ayant peu de protoplasme et de gros noyaux avec des mitoses abondantes ; la chromatine est dense. Ces amas sont pressés dans des logettes formées par leur périphérie, où les cellules deviennent fusiformes et donnent à cet endroit de la coupe l'aspect du sarcome fuso-cellulaire.

2° Dans d'autres cas, au milieu de cellules irrégulières à membranes incomplètes apparaissent des cavités entourées d'une ou plusieurs rangées de cellules à allure épithéliale, le plus souvent cubiques. On a suivi, au sein de la tumeur les différents stades de la transformation des cellules rondes embryonnaires, en cellules cubiques ou cylindriques hautes, avec tendance à s'orienter autour d'une cavité qui contient des

cellules en dégénérescence détachées du revêtement (Parine et Donskoff). Quelquefois, ces tubes s'incurvent et paraissent ébaucher une capsule de Bowman (Birch-Hirschfeld, Doderlein). A côté de cette structure générale, on a rencontré et décrit des formations diverses. Eberth, le premier, découvrit des fibres musculaires striées ; on les a souvent rencontrées depuis. Les unes sont à peine formées, avec seulement la striation transversale ; d'autres possèdent les deux striations, comme dans la fibre adulte. Les noyaux sont toujours excentriques ; il n'y a le plus souvent pas de sarcolème. Il s'agit donc de fibres striées embryonnaires ; elles peuvent être clairsemées ou denses.

A côté de ces fibres striées, on rencontre souvent des fibres musculaires lisses irrégulièrement disposées, confondues avec les éléments striés dans le stroma néoplasique ; on les reconnaît à leur noyau en forme de bâtonnet et à leur corps protoplasmique, allongé, fusiforme (Lecène et Wolf fromm).

D'autres ont rencontré des cellules graisseuses et du cartilage.

Le diagnostic et la description des tumeurs mixtes du rein chez l'enfant seront donc le plus souvent exprimés de la façon suivante : amas néoplasiques embryonnaires reproduisant l'aspect du blastème rénal ; pouvant prendre une allure sarcomateuse avec parfois des formations tubulaires munies de revêtements à allure épithéliale. Au sein de ces tumeurs, on peut rencontrer d'autres éléments histologiques dont l'origine a été le sujet de nombreuses discussions.

CHAPITRE III

DOCTRINE PATHOGENIQUE

Chacune des théories qui furent émises invoque à l'origine de ces néoplasmes, un développement embryonnaire vicieux.

Certains auteurs, les considérant comme une métaplasie du tissu primordial, déclarent qu'au sein de cellules embryonnaires primitives en développement anarchique, pourront se rencontrer des éléments (muscles, cartilages, etc...) qui ne sont que des portions de tissu embryonnaire qui ont suivi leur évolution pour leur propre compte et commencent leur métaplasie à un stade plus élevé de la différenciation.

D'autres, ayant reconnu dans le tissu néoplasique des formations qui paraissaient correspondre à un stade embryonnaire postérieur ; tubes urétéraux primitifs, corps de Wolff, attribuent l'origine de ces tumeurs à ces ébauches rénales embryonnaires ; ils attribuent les éléments étrangers qu'ils rencontrent à des inclusions de tissus voisins.

La plaque intermédiaire, avec inclusion de provertèbre, a été considérée comme la première ébauche de la tumeur. Muns a souligné la ressemblance qui existait entre les tubes urétéraux entourés de tissu primitif, dans le rein de l'embryon de 3 ou 4 semaines, avec la structure tumorale ; selon lui, une portion du blastème rénal évolue pour son propre compte avec une prolifération anormale, tandis que l'autre portion évolue vers le rein normal.

Wilms se rattache aussi à cette opinion et explique que, le bourgeon tumoral naissant dans la plaque intermédiaire, avant sa division en motome, sclérotome et néphrotome, il soit possible de rencontrer des éléments néoplasiques qui figurent les différents stades évolutifs postérieurs de ces tissus embryonnaires et que les autres éléments : cartilages, cellules graisseuses, proviennent d'une prolifération anormale du mésenchyme voisin.

Il semble que, si les auteurs diffèrent sur le point de départ de la tumeur, la raison en est qu'ils ont observé des formations très différentes les unes des autres et que chacun a donné la place la plus importante à la formation histologique prédominante.

Il est intéressant pour mieux comprendre l'histoire embryonnaire des néoplasies du rein de suivre la classification de Masson :

1° On rencontrerait des tératomes, provenant d'une portion du blastomère primitif, et, ce tissu, ayant un potentiel évolutif très élevé, pourrait donner toutes les formations qu'on rencontrera dans l'embryon normal

issu de l'autre portion du blastomère. Ces tératomes se rencontrent surtout dans le testicule de l'enfant.

2° Certains dysembryomes répondent à une métaplasie d'un tissu embryonnaire postérieur, du mésoderme initial, ayant sa division en motome, sclérotome et néphrotome (Wilms, Buss) (Daen et Pack). Selon la prédominance de l'un de ces éléments, on aura des tumeurs différentes, auxquelles le tissu néphrogène donnera un caractère régional particulier, ce sont « des dysembryomes complexes à tissu néphrogène ».

3° La tumeur peut provenir d'un tissu néphrogène plus différencié et donner des adéno-sarcomes des auteurs allemands où les formations urétéro-rénales dominent et sont même isolées.

CHAPITRE IV

TRAITEMENT

Le traitement chirurgical fût d'abord le seul connu et appliqué. Ses résultats sont peu encourageants. Ces dernières années on essaya la radiothérapie. Nous dirons comment elle se pratique et quelles sont les méthodes de son application associée au traitement chirurgical.

TITRE I

CHIRURGIE

C'est l'ablation du rein avec la tumeur et, si possible, des ganglions. On sait que cette intervention est très grave. L'âge n'apporte de contre-indications. Burg à Hambourg a opéré un nouveau-né de 12 jours ; Deming à Newhaven a fait une néphrectomie avec succès chez un nourrisson de 29 jours.

Les contre-indications sont : un mauvais état général avancé ; la cachexie ; la présence de métastases ; l'existence d'une tumeur bilatérale ; les adhérences et l'immobilisation de la masse.

Certaines précautions doivent être prises. Il faudra toujours s'assurer avant la néphrectomie de l'existence de l'autre rein ; on pourra sans doute le faire au cours de l'intervention, mais il est plus prudent d'effectuer cette recherche auparavant. On a cité, en effet des exemples de ces tumeurs développées sur des reins en fer à cheval ou encore, sur un rein unique. Il sera utile de prévoir ces malformations pour ne pas faire subir au patient une intervention inutile et aggraver un pronostic déjà bien sombre. L'urographie intra-

veineuse est parfaitement indiquée chez l'enfant et nous avons vu quelle était sa réalisation pratique.

Une dernière précaution nous paraît être la transfusion préalable. L'opération est en effet choquante et risque de faire perdre à l'enfant déjà anémié et affaibli, une quantité de sang, minime, la plupart du temps, il est vrai, mais non pas toujours négligeable.

On se sera donc assuré de donneurs éventuels et étudié leurs incompatibilités.

La transfusion précédera l'intervention et sera de 200 à 300 cc. ; elle se fera par les techniques habituelles : sang citraté ou mélange de sang et de sulfarsénol. Il sera souvent nécessaire de dénuder la veine de l'enfant, et d'utiliser une petite canule mousse que l'on fixera sur la veine par une ligature.

L'intervention se fait à l'anesthésie générale. L'opéré est en position latérale, couché sur le côté sain. On fait une incision transversale à la hauteur de l'ombilic, partant de la masse sacro-lombaire vers l'ombilic. On ouvre le péritoine presque jusque sur la ligne médiane. On recherche l'existence du rein sain. On décolle le colon qui est en avant de la tumeur en suivant le péritoine en dehors de lui. On décolle le mésocolon jusque sur la ligne médiane. On arrive ainsi sur le pédicule de la tumeur. On repère la veine rénale que l'on explore avec soin ; si elle contient un bourgeon cancéreux, on l'ouvrira préalablement et l'on extirpera ce bourgeon avant de lier la veine. On explore aussi les ganglions latéraux-aortiques et latéro-caves, qui sont souvent envahis par la tumeur et quel-

quefois fusionnent avec elle. La plupart du temps le pédicule est libre et facile à isoler. On décolle la tumeur en arrière ; on place un clamp sur le pédicule sans chercher à isoler l'uretère ; on enlève la tumeur et on remplace les clamps par une ou deux ligatures solides. On aura soin de lier les vaisseaux sous le contrôle de la vue, car, à cause de la mobilité des organes chez l'enfant, on pourrait saisir dans le clamp mis sur le pédicule la veine cave et même la veine rénale du côté opposé, comme dans un cas de Voelcker. On pourra tenter d'extirper aussi quelques ganglions facilement accessibles, mais sans trop insister dans cette dissection, aux environs des gros vaisseaux prévertébraux. On fermera le péritoine postérieur dans la mesure du possible ; on laissera une mèche et un drain dans l'espace rétro-péritonéal, occupé auparavant par la tumeur. On ferme en trois plans : péritonéal, musculaire, cutané.

Les soins post-opératoires consisteront en injections de sérum physiologique, massives, d'huile camphrée, etc... ; quelquefois une transfusion post-opératoire sera utile.

TITRE II

RADIOTHERAPIE

L'urologiste a l'occasion d'observer deux formes de cancer qui sont parmi les plus radiosensibles : ce sont les tératomes du testicule et la tumeur mixte embryonnaire du rein.

Le traitement par les radiations présente dans le cas de tumeur rénale chez les enfants, un intérêt très particulier. Cette affection est en effet fortement sujette à des récives et l'opération n'a pas plus de valeur qu'un traitement palliatif.

Les radiologistes se sont aperçus que les tumeurs diminuaient et même disparaissaient sous l'influence des rayons X. Mais elles reparaissaient rapidement aussi avec une radiosensibilité progressivement diminuée. Dean et Pack, après avoir étudié les cas traités au Mémorial Hospital de New-York, soulignant la profondeur relative de ces tumeurs, concluent que la radiothérapie ne peut être considérée dans l'état actuel de l'instrumentation comme un traitement curatif.

Les avis diffèrent sur l'application préopératoire ou post-opératoire des rayons X. D'après les auteurs américains, il est préférable de faire d'abord des séances de radiations externes, puis, quand la tumeur a diminué de volume, à la palpation, ou même a cessé d'être perceptible, de profiter de la période d'inactivité que l'on a ainsi obtenue pour faire la néphrectomie.

Sous l'effet des radiations, en même temps que la tumeur régresse, on voit l'état général s'améliorer et l'intervention peut se faire dans de meilleures conditions.

Quelques objections sont à faire à cette méthode. Le grand avantage est évidemment de créer une période d'inactivité cellulaire et de diminuer ainsi les chances de récurrence ; mais il y a aussi un gros inconvénient : les adhérences multiples et la fragilité des tissus, spécialement des vaisseaux, soumis à l'action des rayons X. Le volume de la tumeur n'a pas, la plupart du temps, croyons-nous, à entrer en ligne de compte ; son extirpation n'amène pas de difficultés opératoires, habituellement. C'est pourquoi l'intervention rapide suivie de la radiothérapie paraît une façon de faire raisonnable dans les cas où la tumeur n'a atteint qu'un développement modéré.

Seule, l'expérience pourra trancher la question et le temps nous dira quelle est la méthode la plus efficace.

De toutes façons, le radiologiste doit prendre de grandes précautions en traitant les jeunes enfants. Il est absolument nécessaire de tâter la tolérance du

sujet par une séance d'essai. Si la tolérance est parfaite, on appliquera les radiations en s'efforçant de protéger le plus possible le rein opposé, le foie et la rate ; il sera indiqué de faire aussi de temps en temps des examens de sang minutieux.

Foster et Mendilharzu ont tenté d'employer le radium, apposé à l'intérieur même de la tumeur après laparatomie. Cette méthode ne présente pas beaucoup d'avantages. Si la tumeur disparaît en deux semaines le gros inconvénient est de faire subir à un malade, souvent anémié, une intervention grave. De plus, il est difficile de doser les effets du radium et il peut arriver que les parois d'un gros vaisseau soient détruites par un tube radifère posé trop près de lui. La répartition mathématique du radium selon le volume de la tumeur, et par suite, la dévitalisation régulière, paraît irréalisable.

CONCLUSIONS

Les tumeurs mixtes du rein apparaissent, chez l'enfant, comme des malformations fœtales. Leur transformation en néoplasies malignes se fait très précocement, mais elle n'est révélée qu'à un stade avancé de son évolution, alors que cette affection s'avère incurable.

Les discussions et les théories sur la pathogénie de cette tumeur n'ont pas beaucoup d'utilité pratique. La notion nécessaire à connaître est celle de la structure embryonnaire, car, nous connaissons l'extraordinaire sensibilité aux rayons X des cellules embryonnaires.

La chirurgie se montre en effet la plupart du temps impuissante et publie des statistiques désespérantes, à un tel point que porter le diagnostic de tumeur maligne du rein chez un enfant, équivaut à prononcer son arrêt de mort. On a donc, à juste titre, essayé le traitement radiologique. Il est encore à l'étude et, si l'on a vu fondre souvent sous son influence des tumeurs énormes, on ne peut cependant pas encore parler de guérison complète.

L'avenir nous dira si le progrès dans l'instrumentation radiothérapique et l'association raisonnée des traitements chirurgical et radiothérapique, permettront la lutte efficace.

D'autre part le pronostic de ces affections reste lié au pronostic général du cancer.

Ce que l'on doit souhaiter, c'est la découverte d'une méthode de diagnostic précoce. L'urographie intraveineuse rendra peut-être de grands services. Quoi qu'il en soit, nous voulons, en mettant un point final à ce travail conserver en l'esprit l'idée que voici :

La palpation systématique des reins est un temps indispensable de l'examen clinique d'un jeune sujet, surtout quand son âge varie de 2 à 7 ans, et surtout s'il présente un mauvais état général et une anémie marquée.

La découverte d'une tumeur mixte du rein au début de son développement chez un enfant sera toujours pour le clinicien un succès diagnostique et tout au moins un effort pour progresser dans l'art de guérir.

14 Février 1933.

VU, Le Doyen : *le 18 février 1933*

SPIELLMANN.

VU, BON A IMPRIMER, *le 17 février 1933*

Le Président de la Thèse :

ANDRE.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER, *le 20 février 1933*

*Le Recteur de l'Académie,
Président du Conseil de l'Université :*

L. BRUNTZ.

BIBLIOGRAPHIE

- ALBARRAN et IMBERT. — Les tumeurs du rein. Paris (Masson) 1903.
- ARMAND DELILLE et J. VIBERT. — Sarcome primitif du rein avec syndrome d'anémie pernicieuse. (Société de Pédiatrie, 19 Octobre 1926).
- AUROSSEAU. — Les tumeurs malignes du rein chez l'enfant (*Gazette médicale de France*, 15 mai 1932).
- BACIGALUPO A. — Proposito de la frecuencia de los tumores mixtos del rinon in la infancia (*Semana méd.* 1 fév. 24, 1927).
- BIRCH-HIRSCHFELD et DODERLEIN. — Centralb. f. d. Krauch. d. u. Sex. Org. 3. 1894.
- BOECKEL. — Adéno-épithélioma du rein chez un enfant de 17 mois (Société de Médecine du Bas-Rhin, 27 Mars 1926).
- BRISTER. — Upper Left abdominal tumor mass in children and some points in differential diagnosis (New Orleans M et S. J. 83 : 445-447, Janvier 1931).
- BROCK. — Virchow Arch. F. Path. Anat. 140-493, 1895.
- BROSIN. — Virchow Arch. f. path. Anat. 96 : 493, 1884.
- BUSSE. — Virchow Arch. f. path. Anat. 157 : 346, 1899.
- CARDIA et CAREDDU. — Contributio clinico ed anatomo patologica alla conoscenzendei tumori renali nel bambino (*Riv. Di. clin. pediat.* 28 : 649-662, Aug. 1930).

CASSONTE et PONSO : Sarcome du rein chez un nourrisson de 17 mois (Comité médical des Bouches-du-Rhône, 20 Avril 1928).

CLAYE. — Développement d'une tumeur mixte du rein chez un sujet âgé de 80 ans (*The British Medical Journal*, 27 Décembre 1932).

COHNHEIM. — Allgemeine Pathologie I-1882.

— Virchow Arch. f. path. Anat. 65¹: 64, 1875.

DA ROCHA. — Sobre un caso de tumor renal bilateral (Brazil Méd. 41 : 1126-1130, Oct. 22, 1927).

DEAN et PACK. — Embryonal Adeno sarcomas of the Kidney (*The Journal of the american medical Association*, p. 10, 2 Janvier 1932).

DELREZ. — Kyste dermoïde rachidien et sarcome du rein chez le même enfant (*Liège Médical* 22 1667-1675, déc. 15, 1929).

DEMING. — Congénital sarcoma of Kidney in child of twenty nine days J.A.M.A. 80 : 902 Mars 31 1923.

DUZAN. — Thèse de Paris 1876.

DOEDERLEIN. — Centralbl. f. d. Krauckh d. Harn. u. Sex. Org. 1, 1897.

EEERTH. — Virchow arch. f. path. anat. 55 : 518, 1872.

EWING. — Néoplastic Diseases, ed, 3 Philadelphia W. B. Sanders Cg 1928, p. 796.

FEVRE. — Métastase vertébrale d'une tumeur maligne du rein chez un enfant de 2 ans (*Ann. d'Anat. Path.*, 7 : 891-892, Juillet 1930).

FISCHER. — Malignant Kidney Swellings in child hoad (*Gyogyaszat* 67 : 1039-1044, Nov. 20, 1927).

— (id. 67 : 1086-1088, déc. 4 1927).

FORGUE. — Rapport au congrès d'urologie en 1902.

FORNI. — Sull'adéno sarcoma el néphroma maligno embryonal dell'infanzia (Arch. ital di chir. 411-428, 1929).

FOSTER et MENDILHARZU. — Semana médica 2 : 926 (Oct. 8) 1925.

FRASER. — Edimburg M.J. 24 : 372 (Juni) 1920.

GAIRDNER. — Edimburg M.S. f. 29, 1828.

GAYET et RENARD. — Tumeur du rein chez un enfant de 4 ans (Société nationale de médecine et des sciences médicales de Lyon, 4 mars 1931).

GRAUHAU. — Zur klinik der kindlichen nièrentumoren (Deutsch. Ztschr. f. chir. 214 : 201-214 1929).

HOISHOLT. — Arch. f. path. Anat. 104 : 118, 1886.

HOOHD et ALBERT. — Unusical malignant mixed tumour (adenosarcoma) of the kidney in a young child (Calif state J. San franc. 1923, XXI, 281).

HUBER-BOSTROEM. — Arch. Deutshes f. klin. med. 23 : 20, 1879.

ISRAEL. — Nierengeschwulst beim Saugling von ungewöhlichen Bau (Ztschr. f. Urol. 21, 50, 1927).

JEUCKEL. — Deutsche Stschr. f. chir. 60 : 502 ; 1901.

KILBANE et LESTER. — Surg. gyn. 49 : 710-715 nov. 1929.

KIRMISSON. — Chirurgie infantile, Paris (Masson), 1911.

KOCHER et LANGHANS. — Deutsche Ztschr. f. chir. 9 : 312, 1878.

KRETSCHMER et HIBBS. — Surg. Gyn. and. obs. 49 : 1 (Jan. 1932).

LECÈNE et WOLFROMM. — Travaux de chirurgie anatomo-clinique 1904, tome II.

— Monographie : Cancers du rein, 1923.

LEGUEU. — Traité chirurgical d'urologie, Alcan, Paris 1910.

LIEHERTHAL. — Malignant Tumors of Kidney in childhood report of 7 cas of embryonnal adéno sarcoma (Surg. Gyn. and Obst. 53 : 78-88 July 1931).

LYMAN. — *Arch. Pédiat.* 42 : 96, 1925.

MIXTÉR. — Tumeurs malignes du rein chez l'enfant, rapport sur 41 cas (Surgeons Association in the Journal of American médical association, vol. 48, N° 4, 29 Janvier 1932).

MOUCHET. — Rapport au Congrès de Pédiatrie, Alger 1907.

MUNS. — Virchow arch. f. path. anat. 155 : 401, 1899.

NIKITIN. — Mixed tumors of kidney in children (Klin. J. Saratov. Univ. 5 : 135-143 Février 1923).

OBERLING. — Adéno-sarcome du rein chez un latin (Association Française pour l'étude du cancer, 21 Novembre 1927).

OSLER. — J. anat. et Physiol. 14 : 229, 1879.

PAUL. — Tr. pat. Soc. Lond. 37 : 292, 1886.

PICOT. — *Revue médicale de la Suisse romande* 1883.

POZZO et BIANCHI. — Tumor maligno del rinon en una nino de un anno y médio : adéno sarcoma del rinon (Sémana médica I : 369-373, Fév. 10, 1927).

PRATHER et CRABTREE. — Kidney tumors in children (J. urology 25 : 589-672, June 1931).

- RAGAN et LEROUX. — Tumeurs du rein à type de blastème rénal (Société Anatomique de Paris, 29 Mars 1928).
- RAWLS. — Report of 4 Cases of tumor of kidney in children under 5 years of age (Virginia N. Monthly 57 : 720-724 ; Février 1931).
- RUGE — Zur urologie bey nichtcystiskopierbaren kindern (I. Eitrige Stein-Solitarniere 2. Perithrilsarkom der niere (Ztschr. f. urol. 26 : 171-182, 1932).
- SCHIPPERS. — Nederl Maandschr e Geneesh. 12 : 400, 1924.
- SCHIMDT. — Valeur des signes cliniques des tumeurs rénales pour le diagnostic précoce (Brim's Beiträge zur Clinischen chirurgie, Tome 145, N° 1).
- STEFFEN. — Die Malignen Geschwellte inn kindesalter stuttgart, Ferdinand Euke, 1905, page 18.
- STURM. — Arch. d. Heilk 16 : 232, 1875.
- TEALL. — Urographie intra-veineuse chez l'enfant : *British Medical Journal*, 29 Octobre 1932.
- TETAN. — Contribution à l'étude clinique des tumeurs mixtes du rein chez l'enfant. Thèse de Paris, 1925.
- VARIOT et CAILHAU. — Un cas d'adéno lympho-sarcome du rein gauche opéré, chez un nourrisson de 10 mois ; examen histologique de la tumeur (*Bull. et Mém. de la Sté de Médecine des Hôpitaux de Paris*, 3 s. XLV, 907-911).
- VOGLER. — Inang diss, Munich 1897.
- WACKELELY. — Sarcome du rein chez l'enfant (Proceedings of the Royal Society of Medicine, London, vol. XXIV, N° 1, Avril 1931).
- WARNER. — Arch. f. Klin. Chir. 145 : 347, 1927.
- WEIGERT. — Virchow arch. f. path. anat. 67 : 492, 1876.

WEBER. — Osto-condro-sarcoma enclosing left kidney and supra rénal gland in girl, aged 15 wears (Brit. J. Child. Dis 28 : 136-138 Avril 1931).

WILMS. — Die Mischgeschwuelste de niese Leipsig (Arthur Georgi I : 1-90, 1899).

WOLSTEIN. — Rénal néoplasms in young children (Arch. pat. et lab. med. 3 : 1-13, Janvier 1927).

TABLE DES MATIERES

Introduction	1
Observations	5
Observation N° I	5
Observation N° II	8

CHAPITRE PREMIER

Etude clinique	11
Titre premier. — Etiologie	11
Titre II. — Symptomatologie	17
Signes de compressions	22
Syndrome fonctionnel urinaire	23
Examens complémentaires	23
Signes généraux	27
Titre III. — Diagnostic	29
Titre IV. — Evolution et métastases	32
Titre V. — Pronostic	34

CHAPITRE II

Anatomie Pathologique	37
Titre I. — Caractères macroscopiques	37
Titre II. — Histologie pathologique	39

CHAPITRE III

Doctrine pathogénique	41
-----------------------------	----

CHAPITRE IV

Traitement	45
Titre I. — Chirurgie	46
Titre II. — Radiothérapie	49
Conclusions	53
Bibliographie	57



